

Le Syndrome d'Adie

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Marseille

LE 3 AVRIL 1940

PAR

Alfred LE FLOCH

Né le 30 Août 1914 à Toulon (Var)

*Ancien Externe des Hôpitaux de Marseille
Ancien Interne des Hospices Civils de Toulon*

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

H. ROGER

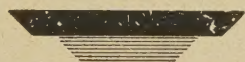
Président

AUBARET
POINSO
PAILLAS

Assesseurs

Imprimerie M. Leconte
98, Cours Lieutaud
Marseille
1940

Le Syndrome d'Adie



PERSONNEL DE LA FACULTE MIXTE DE MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : Lucien CORNIL

Assesseur : A. CHEVALLIER

Doyen honoraire : L. IMBERT

Professeurs honoraires : MOITESSIER, CASSOUTE

Chargés de Cours honoraires : TIAN, BRUN

Secrétaire : J. COMTE

Bibliothécaire : M^{lle} GEORGE

Professeurs

Anatomie	CORSY
Anatomie pathologique et Pathologie expérimentale.	CORNIL
Bactériologie	ROUSLACROIX
Chimie analytique et hydrologie	RIMATTEI
Chimie médicale	ROCHE
Clinique chirurgicale	FIOLLE
Clinique chirurgicale	BOURDE
Clinique exotique	HECKENROTH.
Clinique des maladies nerveuses	ROGER
Clinique médicale	AUDIBERT
Clinique médicale	OLMER
Clinique médicale	MATTEI
Clinique médicale infantile	GIRAUD
Clinique obstétricale	VAYSSIÈRE
Clinique ophtalmologique	AUBARET
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	BREMOND
Clinique urologique	CHAUVIN
Histoire naturelle	GABRIEL
Histologie	ROMIEU
Hygiène générale et coloniale	VIOLLE
Médecine légale	MOSINGER
Parasitologie	JOYEUX
Pathologie interne	MONGES
Pharmacodynamie et Matière médicale	F. MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	COTTE
Physique	CHEVALLIER
Thérapeutique	GAUJOUX
Stomatologie (Professeur sans chaire)	BELTRAMI
Physiologie (Professeur sans chaire)	MALMEJAC

Chargé de cours

Clinique dermatologique VIGNE



Agrégés en exercice

MM. PIERI
JAYLE
MOIROUD
CARCASSONNE
BERTHIER
POINSO
DUBOULOZ
SAUTET
BALANSARD
BRAHIC

MM. SALMON
FIGARELLA
ARNOUX
DELPHAUT
PAILLAS
IMBERT
AUDIER
CHOSSON
DOR
RECORDIER

Agrégé libre :

QUINTARET

Chargés des fonctions d'agrégé

Chimie médicale DERRIEN

Chargés de Cours complémentaire

<i>Anatomie descriptive et topographique</i>	SALMON
<i>Chimie minérale</i>	ARNOUX
<i>Médecine du travail</i>	PERIOT
<i>Médecine opératoire</i>	DOR
<i>Microbiologie</i>	QUINTARET
<i>Obstétrique</i>	CHOSSON
<i>Pharmacodynamie aux Pharmaciens</i>	DELPHAUT
<i>Psychiatrie</i>	ALLIEZ
<i>Toxicologie</i>	GUILLOT

A MES PARENTS

Nous leur devons tout. Nous leur dédions ce modeste travail en témoignage de notre reconnaissance et de notre profonde affection.

A MA FEMME

Elle a accepté de partager nos joies et nos peines ; qu'elle trouve ici un faible témoignage de notre profond amour.

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur ROGER

En témoignage de notre profonde
reconnaissance.

A NOS MAITRES

Monsieur le Professeur AUBARET

Monsieur le Professeur agrégé POINSO

Qui nous ont fait l'honneur de sié-
ger dans notre Jury de thèse.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur agrégé PAILLAS

Il nous a fait l'honneur de nous
confier ce travail. Notre plus grande
satisfaction serait qu'il le trouvât tel
qu'il le souhaitait.

*A NOS MAITRES DE LA FACULTE
ET DES HOPITAUX DE MARSEILLE*

A NOS MAITRES DES HOSPICES CIVILS DE TOULON

Monsieur le Docteur LAURES
Monsieur le Docteur JOURDAN
Monsieur le Docteur LEMAIRE
Monsieur le Docteur ANGLES D'AURIAC

Dont nous avons été l'interne.

A NOS CAMARADES DE FACULTE ET D'INTERNAT

NOS CHEFS ET CAMARADES MILITAIRES

Introduction

Le syndrome que nous allons étudier fut et est encore l'objet de fréquentes communications et observations publiées par de nombreux auteurs, depuis que le neurologue anglais Adie, en 1932, fit connaître ce syndrome qui porte actuellement son nom, par un important travail d'ensemble. Dans cette publication dont le titre : « Tonics pupils and absent tendon reflex : a benign disorder sui generis ; its complete and incomplete forms » définit les éléments fondamentaux du syndrome, il englobe et fait la synthèse des cas, analogues ou voisins, publiés antérieurement par lui-même, en 1931, et par d'autres auteurs ; parmi ces derniers, il faut citer : Foster Moore, Morgan et Symonds, Gordon Holmes.

Le syndrome au complet comporte :

- 1) — Des troubles pupillaires particuliers constituant, selon l'expression même d'Adie « la pupille tonique » ;
- 2) — L'abolition de certains ou même de la totalité des réflexes tendineux ;
- 3) — Des troubles sympathiques variés ;
- 4) — Une étiologie inconnue, la syphilis ne se manifestant par aucune réaction humorale.

Les troubles pupillaires constituant la pupille tonique sont connus depuis longtemps ; dès 1900, Piltz l'avait entrevue, mais c'est à Strasburger et à Saenger que revient le mérite d'avoir décrit ces troubles en 1902.

L'étude de ces troubles fut reprise et complétée, en 1921, par Behr qui leur donna le nom de « Pupillotonie ».

En 1926, Weill et Reys publient une observation, où, pour la première fois était rapporté le groupement pupille tonique et aréflexie tendineuse ; ils en firent une étude détaillée, si bien que beaucoup d'auteurs trouvent-ils plus légitime de dénommer ce syndrome « Syndrome de Weill et Reys ». Il semble cependant que, lorsque Adie fit paraître sa publication, il ignorait l'existence du travail de Weill et Reys.

Depuis 1932, les observations et les publications sur ce sujet n'ont pas cessé de paraître ; parmi les auteurs ayant publié sur ce syndrome, il convient de citer : Guillaïn et Sigwald, Thomas et Ajuriaguerra, Lhermitte et Schaeffer, Alajouanine et P. Morax, etc...

Tous ces travaux ont précisé les modalités de ce syndrome, mais l'accord est loin d'être fait quant à l'étiologie ; c'est principalement sur son étiologie syphilitique possible ou non que les avis sont très partagés. Pour ce qui est de sa pathogénie, celle-ci nous est encore inconnue et l'on en est réduit à formuler des hypothèses très différentes suivant les auteurs.

Les auteurs modernes s'efforcent de fixer les limites du syndrome et beaucoup s'élèvent contre le fait qu'ils considèrent abusif, que l'on verse au dossier de syndrome d'Adie, toutes les observations où se trouvent réunis : troubles pupillaires, quels qu'ils soient, et aréflexie tendineuse. Ces derniers mois même, le neurologiste allemand Kéhrer a attaqué, de façon très véhémement, la conception d'Adie. Nous verrons ce que l'on peut penser sur les limites de ce syndrome et sur sa légitimité, au cours de notre travail et dans ses conclusions.



Observations

OBSERVATION I (*inédite*)

Due à l'obligeance du Docteur J.-E. Paillas.

Madame C..., 38 ans.

Antécédents : Mariée et mère de deux enfants dont l'un est mort à trois ans et demi de méningite aiguë, l'autre, âgé de quinze ans, est en bonne santé.

Mari en bonne santé.

Père hypertendu et mère en bonne santé (cette dernière aurait eu deux fausses couches). Quatre frères ou sœurs en bonne santé.

Histoire :

Madame C... se marie en 1922.

En 1924, étant âgée de 23 ans, elle commence à éprouver des troubles de type entéro-colite et va consulter. Une radiographie est faite, celle-ci montre l'absence de lésions digestives, mais décèle une légère scoliose. L'examen minutieux, fait alors, permet de noter une aréflexie complète des membres inférieurs et des troubles pupillaires. La malade est alors plâtrée et mise au lit sous le diagnostic de mal de Pott ; il est cependant à noter qu'il n'y avait ni troubles sphinctériens ni douleurs.

Au sortir du plâtre, elle consulte le docteur René Gauthier de l'hôpital Saint-Joseph qui, après radiographie et ponction lombaire, conclue à l'absence de Mal de Pott et l'adresse à un confrère. Ce médecin traite cette malade depuis sept ans et a préconisé successivement des injections d'acétylarsan, d'hectine, de muthanol.

Depuis trois ans l'entéro-colite est améliorée.

Tous les examens de sang pratiqués ont été négatifs.

Il y a deux ans, elle est prise subitement dans la rue d'un vertige avec angoisse et impression de chute ; elle ne sait pas si elle a perdu connaissance, en tous cas, elle a dû être soutenue. Depuis elle a peur de sortir seule craignant d'avoir de nouvelles crises. Ces crises surviennent tous les huit à quinze jours, même lorsque la malade est accompagnée ; elle ne les sent pas venir, il n'y a

pas perte de connaissance, l'allure n'est pas comitiale. Il semble s'agir plutôt d'un déséquilibre du système vago-sympathique. Le caractère est pénible, anxieux, les pleurs sont faciles ; les règles sont normales.

C'est alors, que la malade vient consulter le Docteur Paillas, le 12 octobre 1939.

L'examen pupillaire montre :

Une pupille droite régulière et bien rétractile.

Une pupille gauche légèrement déformée, ovalaire à grand axe vertical, légèrement myotique. Au premier abord, elle ne semble pas se contracter, pas plus à la lumière qu'à l'accommodation ; cependant, avec un éclairage persistant et intense, on la voit se rétrécir légèrement en deux ou trois minutes ; il en est de même pour l'accommodation à la distance. De plus, au cours d'un nouvel interrogatoire, la malade signale que la dimension de cette pupille est variable suivant les heures de la journée, et que, notamment le matin au réveil, elle est plus grande.

L'examen des membres inférieurs montre une abolition des réflexes rotuliens et achilléens ; cependant, il n'existe aucun autre signe de la série tabétique, l'équilibre est parfait, il existe plutôt une hyperalgésie profonde plutôt qu'une hypoalgésie, il n'existe pas de dysmétrie.

L'examen du cœur ne révèle rien d'anormal ; la tension artérielle est de 13/8.

Le diagnostic porté est alors celui de syndrome d'Adie avec lipothymies et entéro-colite d'origine vago-sympathique.

OBSERVATION II

Due à l'obligeance du Professeur Roger et du Docteur André Sauvan.

Mademoiselle D... a été, pour la première fois, examinée par nous à l'âge de quinze ans, en mai 1930, en consultation avec le Docteur Vigne, dermatologiste des Hôpitaux. Notre collègue, au cours d'un traitement pour psoriasis, avait eu l'occasion de constater une abolition des réflexes tendineux coïncidant avec une inégalité pupillaire. Pareille mydriase n'avait pas été constatée, auparavant, par le Docteur Sédan, ophtalmologiste des Hôpitaux, qui avait eu l'occasion d'observer la malade pour vice de la réfraction. Notre examen confirme : d'une part, de la mydriase droite et des réflexes photomoteurs peu intenses à gauche, d'autre part, une

abolition des réflexes des membres inférieurs sans hypotonie, ni troubles de la sensibilité profonde, ni Romberg. Le B.W. et le Vernes sont négatifs dans le sang ; le liquide céphalo-rachidien est normal à tous les points de vue : albumine 0 ; 30,2 leucocytes, B.W. et benjoin colloïdal négatifs.

Malgré l'absence de toute spécificité héréditaire connue (l'un de nous étant médecin traitant de la famille depuis deux générations) nous instituons un traitement spécifique, dans l'hypothèse possible d'un tabes hérédosyphilitique.

Ayant eu l'occasion de connaître le syndrome isolé aux Etats-Unis par Adie, grâce au travail de Guillain et Sigwald, nous demandons à revoir la malade le 4 octobre 1932.

Celle-ci n'a jamais présenté que quelques céphalées migraineuses unilatérales, pour lesquelles un examen radiographique des sinus n'a rien montré d'anormal et quelques douleurs subaiguës des membres inférieurs d'allure articulaire et non tabétique. L'état objectif ne s'est pas modifié ; même aréflexie sans dysmétrie, ni Romberg, ni hypotonie, ni troubles de la sensibilité profonde. Même mydriase de l'œil droit, même aréflexie à la lumière après séjour à la chambre noire et lenteur de l'accommodation à gauche, l'autre pupille réagissant normalement.

Nous concluons à un syndrome d'Adie et à l'arrêt du traitement spécifique.

La malade entre dans les ordres et est soumise à un examen médical avant de prononcer ses vœux définitifs.

En juin 1935, elle a commencé à souffrir, étant à Paris, de quelques douleurs de la racine des membres supérieurs et inférieurs, surtout après la marche et la station assise, de type sourd, sans aucune fulgurance. Le Docteur Grenet, médecin des Hôpitaux, consulté en 1936, élimine le rhumatisme chronique ; mais constatant les signes pupillaires, adresse la malade au Professeur Guillain qui aurait hésité entre un hérédo-tabes, à cause de l'absence d'incisives supérieures, et un syndrome d'Adie ; il demande, avant de conclure, un examen des pupilles, avec épreuve des collyres, et un examen du liquide céphalo-rachidien.

Au début de son noviciat, Mademoiselle D... a présenté une aménorrhée de six mois qui n'a plus reparu.

L'examen complet que nous pratiquons le 15 juillet 1936, ne montre pas de modifications par rapport à ceux pratiqués il y a 4 et 6 ans. Même abolition des réflexes sans aucun des petits signes de la série tabétique ; mydriase de l'œil droit avec contrac-

tilité parfaite de cette pupille à la lumière et à l'accommodation, la pupille gauche paraît, au premier examen, peu contractile à la lumière, mais dans la chambre noire sa réaction est normale.

L'épreuve des collyres a été pratiquée avec beaucoup de soins par le Docteur Sédan, qui avait eu l'occasion d'examiner antérieurement, à diverses reprises, cette malade. De ce long examen que l'on trouvera plus loin, il résulte qu'il n'existe ni mydriase paralytique ni mydriase spasmodique, et que, malgré leur inégalité, ces iris sont normaux des deux côtés.

Devant une pareille constatation, il nous paraît inutile de demander un examen du liquide céphalo-rachidien, d'autant plus que celui-ci s'était montré absolument négatif il y a 6 ans.

Nous rejetons le diagnostic de tabès hérédosyphilitique, pour conclure à une affection des centres nerveux, non évolutive, non syphilitique, et se rapprochant par certains côtés du syndrome d'Adie.

Examen ophtalmologique de Mademoiselle D... (Dr Sédan).

Mademoiselle D... est une petite myope. O.D. = 3, O.G. = 3,25, qui, après correction a 10/10 d'acuité O.D.G. sans difficulté. Tous les milieux membranes-vaisseaux et toutes les fonctions sont absolument normaux.

Le seul fait à retenir est la mydriase droite. Cette mydriase a été soigneusement étudiée, en plusieurs séances selon la technique classique décrite par Henri Coppez dans les Archives d'Ophtalmologie de février 1903 (p. 86-103), sous le nom « l'exploration de la pupille » et complétée par l'étude de Danis et Jean Coppez dans la revue d'O.N.O. de février 1926 (p. 81).

La mensuration des deux pupilles a été faite à 5 m. d'une lampe de 25 bougies, après accommodation de trois minutes. Nous n'usons pas de pupillomètre en plein accord avec H. Coppez qui reproche à cet instrument de provoquer l'attention du sujet et de ce fait un myosis léger.

Réflexie photomotrice normale O.D.G. tant directe que consensuelle tant à l'accommodation qu'à la convergence.

Nous avons en trois sences, pratiqué l'épreuve des collyres, les deux premières réservées aux dilatateurs : cocaïne et atropine ; la troisième au myotique : l'ésérine.

1° — *Action de la Cocaïne.*

Œil droit (mydriatique) : dilatation supplémentaire de 2 mm. environ.

Oeil gauche (normal) : dilatation supplémentaire de 2 mm. à 2,5 mm. environ.

Conclusion : les deux pupilles réagissent normalement à la cocaïne ; si il s'agissait de mydriase paralytique, la cocaïne augmenterait beaucoup la mydriase en provoquant un spasme du dilatateur auquel ne s'opposerait plus le tonus propre du sphincter ; par ailleurs, la dilatation cocaïnique +++ élimine l'hypothèse de mydriase spasmodique.

2° — *Action de l'atropine* :

Action sensible +, égale des deux côtés et non pas considérablement plus grande pour l'œil droit comme dans la mydriase spasmodique ou l'action de l'atropine est extrême.

3° — *Action de l'ésérine* :

Ce myotique agit tout spécialement sur la pupille droite ; il agit normalement sur la pupille gauche.

4° — *Action de la cocaïne + atropine* :

L'instillation successive de ces deux mydriatiques, donne des deux côtés la dilatation maxima, sans que l'on observe de disproportion appréciable entre l'un ou l'autre côté.

Nous avons étudié les variations du volume pupillaire aux divers éclairages, elles sont très vives et très amples et non influencées par une durée plus ou moins longue de séjour dans l'obscurité (expériences de deux et quatre minutes).



Etude Clinique

Le début des troubles est en général difficile à préciser car dans le plus grand nombre des cas, c'est à l'occasion d'un examen fortuit que ces troubles sont observés.

Le plus souvent, il s'agit de femmes jeunes qui viennent consulter :

— soit pour des troubles de l'accommodation de loin ou de près, avec gêne marquée de la vision au passage d'un lieu peu éclairé à une lumière intense ; il y a un retard de l'accommodation de quelques secondes durant lesquelles la vue est brouillée.

— soit parce qu'elles ont constaté une inégalité pupillaire, variant d'ailleurs suivant les jours, et même les heures de la journée.

— soit pour toute autre raison, c'est alors une découverte d'examen.

Lorsque le syndrome est constitué, l'examen met en évidence trois groupes de désordres :

Des troubles pupillaires ;

Des troubles des réflexes tendineux ;

Souvent des troubles témoignant un déséquilibre du système vago-sympathique.

TROUBLES PUPILLAIRES

L'examen de la pupille révèle des troubles bien particuliers qui lui ont fait donner, à cause de leurs caractères, le nom de « Pupille tonique et myotonique ».

Nous allons étudier en détails les *caractères objectifs* de cette pupille tonique :

— Le trouble est dans la majorité des cas *unilatéral* ;

— La pupille est en *mydriase*, mais son diamètre est variable suivant les jours et même les heures de la journée ;

— De cette mydriase résulte une *inégalité pupillaire*, souvent très apparente, qui attire l'attention à l'examen.

— La pupille est souvent *déformée et irrégulière*.

— Le *réflexe à la lumière* est *perturbé* ; très souvent, à

l'examen courant, le réflexe photomoteur semble aboli, mais l'examen approfondi montre que cette abolition n'est qu'apparente, car l'obscurisation prolongée provoque une dilatation lente de la pupille, et la mydriase s'exagère ; par contre, si on éclaire la pupille avec une source de lumière intense, on peut provoquer nettement une contraction pupillaire. La contraction pupillaire à la lumière peut être très lente, minime, parfois segmentaire ; aussi convient-il, pour éviter toute cause d'erreur, et ne pas confondre la pupille tonique avec un Argyll Robertson, de faire parfois, lorsqu'il existe un doute, l'examen de la pupille avec une lampe à fente et le microscope ophtalmologique, pour déceler ces contractions même minimes ou segmentaires.

Le réflexe consensuel à la lumière peut subir des variations parallèles à celle du réflex direct, c'est-à-dire être aboli ou à peine visible sur la pupille tonique, mais la pupille saine réagit à l'éclairage de la pupille malade.

La contraction de la pupille à l'accommodation-convergence est perturbée ; c'est là un des caractères principaux de la pupille tonique. *La contraction* : très souvent *tardive*, débutant assez longtemps après la mise en jeu de la convergence (est *lente, progressive*). Elle peut aboutir à un myosis marqué, dépassant celui de la pupille saine qui reste d'un diamètre plus grand.

La décontraction : elle est plus lente encore que la contraction et peut durer jusqu'à dix minutes. Son début peut ne commencer que plusieurs secondes et même plusieurs minutes après la cessation de la convergence.

L'épreuve des collyres donne des résultats caractéristiques. On constate que si la pupille tonique obéit selon la règle aux substances pharmacodynamiques instillées dans le cul de sac conjonctival, elle répond d'une manière plus ample et plus rapide que la pupille normale.

En résumé, la pupille tonique répond d'une façon exagérée aux excitants quels qu'ils soient ; dilatation exagérée à l'obscurité, contraction exagérée à la convergence, dilatation exagérée quand cette dernière cesse ; contraction exagérée sous l'influence des myotiques et dilatation exagérée sous celle des mydriatiques. Une seule exception, le réflexe à la lumière qui semble comme bloqué dans sa réaction motrice.

Un autre des caractères de la pupille tonique est son caractère de *durée* et de *fixité*, elle n'évolue pas.

L'examen oculaire complet et approfondi ne révèle en général rien d'autre de pathologique :

— La musculature extrinsèque est normale, en particulier on ne trouve pas de diplopie.

— L'acuité visuelle est en général normale.

— Le champ visuel pour le blanc et les couleurs ne présente aucune réduction.

— Le fond d'œil ne présente, dans les cas types, aucune lésion.

TROUBLES DES REFLEXES TENDINEUX

Ils consistent en de l'aréflexie, celle-ci ne présentant aucun caractère particulier ; elle porte :

— Tantôt sur les quatre membres ;

— Tantôt uniquement sur les membres inférieurs ;

— Tantôt elle est dissociée et quelques réflexes seulement peuvent manquer ; ce sont alors les réflexes achilléens, puis les rotuliens, qui sont les plus souvent touchés.

Cette aréflexie est pure ; en effet, l'examen approfondi montre que la contraction idio-musculaire, la sensibilité subjective et objective aux différents modes d'exploration sont normales. Les réactions électriques des muscles et des nerfs restent normales également.

Pour Adie et d'autres auteurs de l'école anglaise, l'abolition des réflexes a une telle valeur que, si elle existe isolée, elle suffit à constituer l'affection décrite, à condition, comme nous le verrons par la suite, que le liquide céphalo-rachidien soit normal et que les réactions humorales ne montrent aucune trace de syphilis ; cette opinion est très discutée.

Cette aréflexie tendineuse présente, comme la pupille tonique, le même caractère de durée et de fixité.

TROUBLES DU SYSTEME NERVEUX VEGETATIF

Souvent aux deux symptômes précédents sont associés des troubles vago-sympathiques dont l'importance est parfois telle, qu'Adie et certains autres auteurs ont attribué tout le syndrome à des lésions du système végétatif.

L'étude systématique de ces troubles n'a pas encore été faite, mais nous trouvons avec plus de fréquence des désordres du côté :

— *Du cœur* : ce sont, soit des palpitations, des douleurs précordiales, soit des troubles du réflexe oculo-cardiaque qui

en général est diminué ; soit lipothymies comme dans une de nos observations.

— *Du système circulatoire* : ce sont des sensations de chaleur ou de froid, ou encore, des rougeurs localisées à une partie d'un membre par exemple.

— *Des glandes sudoripares* : troubles variables quant à leur topographie, consistant en général en une diminution de la sécrétion de ces glandes.

— *Du système pileux* : surtout de l'hyporéfectivité pilomotrice.

Nous pouvons trouver d'autres manifestations d'un déséquilibre vago-sympathique ; dans la littérature consacrée à cette étude, nous notons les associations suivantes :

— Association avec des crises nerveuses tétaniformes et avec tout un ensemble de signes attribuables à un déséquilibre vago-sympathique (Weill et Reys).

— Apparition du syndrome d'Adie chez une jeune fille très impressionnable et de constitution hyperémotive (Chavagny).

— Abolition du réflexe oculo-cardiaque avec signes d'irritation du sympathique cervical et abdominal du même côté qu'un syndrome d'Adie (Barré et Klein).

— Syndrome d'Adie chez un sujet très sensible présentant de très nombreuses sensations pénibles, notamment des douleurs précordiales, des troubles de la sudation à la pilocarpine (Barré et Mlle Hellé).

— De plus, si l'on considère la migraine comme l'expression d'un désordre paroxystique d'ordre végétatif, on sera moins étonné d'en trouver, avec une assez grande fréquence, l'incidence avec un syndrome d'Adie (J. Lhermitte).

EXAMEN COMPLET DU SUJET

Si on pratique l'examen complet du sujet, il reste négatif.

— L'examen clinique ne révèle aucun autre trouble somatique.

— Quant aux examens de laboratoire :

— Du liquide céphalo-rachidien : ils montrent qu'il est normal, tant au point de vue chimique que cytologique.

— Du sang : toutes les réactions de la syphilis se montrent négatives.

Evolution et Pronostic

Des nombreuses observations publiées sur le syndrome d'Adie, un premier fait se dégage, c'est qu'il s'agit d'un trouble bénin et que l'évolution, si elle existe, est très lente et ne s'effectue pas forcément dans le sens d'une aggravation. On n'a jamais encore signalé de troubles fonctionnels graves.

La lenteur de l'évolution est encore étayée par le fait que beaucoup de malades signalent l'existence d'un trouble pupillaire ou d'une dissymétrie pupillaire remontant au jeune âge ou à une date très éloignée de celle à laquelle ils sont examinés. De plus, quelques malades ont pu être suivis pendant plusieurs années sans qu'il y ait eu de modifications sensibles dans les constatations cliniques ; tels sont les cas des deux malades dont nous citons les observations : Mme C... présente des troubles pupillaires et de l'aréflexie depuis quinze ans, et Mlle D... depuis 9 ans sans qu'il y ait eu de modifications.

Tous les cas peuvent ne pas être aussi immuables, et quelques observations signalent des modifications, peu importantes en général, à quelques mois ou à quelques années de distance. Ces modifications peuvent être dans le sens de l'aggravation, c'est le cas habituellement pour les aréflexies tendineuses ; bien souvent l'évolution se fait vers une régression, en général régression des troubles subjectifs de la vision.

On peut voir parfois l'évolution des troubles pupillaires vers la pupillotonie qui semble être le stade terminal ; cependant on a pu voir des pupilles toniques se transformer en pupilles fixées.

En résumé, le syndrome d'Adie présente des caractères d'une remarquable fixité ou d'une lenteur extrême d'évolution.

Son pronostic bénin est admis par la quasi totalité des auteurs.



Formes Cliniques

Nous envisagerons les formes cliniques du syndrome d'Adie suivant deux catégories.

- Formes symptomatiques.
- Formes suivant les troubles associés.

FORMES SYMPTOMATIQUES

1° - *Forme unilatérale* : elle est de beaucoup la plus fréquente.

2° - *Forme bilatérale* : très rare.

3° - *Forme complète* : elle associe la pupille tonique à l'aréflexie tendineuse et aux troubles du système vago-sympathique ; elle constitue la forme type du syndrome.

4° - *Formes incomplètes* :

A - *Pupille tonique isolée* : se rencontre assez souvent.

B - *Aréflexie sans troubles pupillaires* : comme nous l'avons dit plus haut, Adie a voulu considérer que certaines aréflexies isolées, sans causes apparentes et sans signes de syphilis, constituent l'affection qu'il a décrite à elles seules ; mais dans l'ignorance où nous nous trouvons actuellement, tant au point de vue de l'étiologie que de la pathogénie, il convient de n'accepter qu'avec beaucoup de prudence cette forme clinique.

5° - *Formes suivant les troubles pupillaires* :

A - *Le réflexe photomoteur peut être complètement absent* ; quoique avant de conclure à son absence, il faut, comme nous l'avons déjà dit en étudiant la pupille tonique, parfois rechercher ce réflexe avec un très grand soin, car il peut être très lent, minime ou segmentaire. Selon Adie, la pupille tonique est caractérisée plutôt par les modifications du réflexe à l'accommodation-convergence, que par les modifications du réflexe à la lumière. De plus, cette abolition du réflexe photomoteur peut coexister, rarement il est vrai, avec une réaction tonique typique du côté opposé.

B. — *Le réflexe photomoteur et le réflexe de l'accommodation-convergence peuvent être abolis* ; c'est ce que l'on a désigné sous le nom de « *pupille fixée* », d'ophtalmoplégie interne ou d'iridoplégie. Pour Adie l'absence complète de réaction à l'occlusion est très rare ; selon lui nombre de pupilles considérées comme fixées ne sont en fait que des pupilles toniques qu'un examen attentif peut mettre en évidence ; en effet, la contraction pupillaire peut parfois survenir au moment de la fermeture des paupières ; d'autres fois, les défauts ne sont que partiels, et dans ces cas, la réaction à la lumière est habituellement plus touchée que la réaction à l'accommodation.

Il semble que, dans quelques cas, on puisse faire entrer la pupille fixée dans le cadre du syndrome d'Adie, dont elle constituerait une modalité, car elle peut coexister avec une pupille tonique du côté opposé et on a vu certaines pupilles toniques se transformer en pupille fixée.

FORMES SUIVANT LES TROUBLES ASSOCIES

1° - *Formes avec des troubles du système végétatif.*

Nous avons vu avec quel polymorphisme les troubles vago-sympathiques peuvent se manifester ; il serait possible de décrire une forme clinique avec chacun de ces troubles, mais ceci ne présenterait qu'un intérêt tout didactique.

2° - *Formes avec d'autres troubles oculaires.*

Exceptionnellement on peut trouver le syndrome type associé :

- Soit avec des modifications du fond d'œil ;
- Soit avec de la rétinite pigmentaire (Harvier et Boudin).



Diagnostic

DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic positif se base sur :

— *Les troubles pupillaires type tonique*, presque toujours unilatéraux, ce qui détermine une *inégalité pupillaire*, cette inégalité étant le plus souvent le signe qui attire l'attention, soit du malade, soit du médecin au cours d'un examen somatique.

— *L'abolition fréquente d'un ou plusieurs réflexes tendineux*.

— *La présence de signes fréquents, témoignant d'un déséquilibre vago-sympathique*.

A ces signes positifs s'ajoutent des *signes négatifs*, dont l'importance est égale pour le diagnostic ; ce sont :

— L'absence de tous commémoratifs cliniques et neurologiques de syphilis.

— L'absence de toutes modifications cytologiques ou chimiques du liquide céphalo-rachidien.

— La négativité de toutes les recherches de laboratoire pour déceler la syphilis.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel est dominé par le diagnostic différentiel avec la syphilis nerveuse, en effet, très souvent des malades chez qui le diagnostic de syndrome d'Adie est porté, ont été antérieurement traités comme spécifiques. C'est à ce propos que dans la syphilis nerveuse, se trouve, avec une très grande fréquence, le signe d'Argyll-Robertson, qu'il convient de différencier nettement d'avec la pupille tonique.

1° - *Diagnostic différentiel entre Argyll Robertson et pupille tonique*.

De très nombreuses discussions se sont tenues pour déterminer dans quelles conditions on peut parler du signe

d'Argyll-Robertson ; Baudouin et Schaeffer, au Congrès de Neurologie de juin 1938, donnent les conditions suivantes comme indispensables ; il faut qu'il y ait :

— Intégrité de l'acuité visuelle, dont aucune lésion du fond d'œil et des voies optiques.

— Un myosis permanent.

— Abolition totale du réflexe photomoteur, donc absence de toute modification du diamètre pupillaire quel que soit l'éclairage.

— Conservation intégrale de la contraction des pupilles à l'accommodation-convergence.

— Trouble des réactions aux collyres, notamment dilatation lente et imparfaite sous l'action de l'atropine.

— Persistance de la contraction pupillaire à la douleur.

Tous les cas qui ne rempliraient pas, au complet, ces conditions seraient, d'après ces auteurs, de faux signes d'Argyll-Robertson. Cependant l'élément fondamental, essentiel, et qui paraît suffire, sous certaines réserves, est la perte de la contraction à la lumière avec contraction à l'accommodation-convergence.

A — *Dans les cas typiques de pupille tonique*, le diagnostic différentiel est assez facile, car :

— La pupille tonique est en général *unilatérale*, le signe d'Argyll-Robertson est *bilatéral* dans la majorité des cas.

— Dans l'Argyll-Robertson, *la pupille ne se contracte jamais à la lumière*, son diamètre reste rigoureusement le même quelles que soient les variations de l'éclairage, par contre, *les réactions à l'accommodation-convergence sont intégralement conservées* ; tandis que dans la pupille tonique, *la réaction à la lumière est conservée*, avec un grand ralentissement il est vrai, et *les réactions à l'accommodation sont perturbées*.

— Une autre différence entre pupille tonique et Argyll-Robertson est la différence nette de réaction aux collyres ; dans le premier cas, on a une réaction nette plus rapide et plus ample que pour la pupille normale, alors que dans le second cas, les réactions sont lentes et imparfaites.

B — *Dans les formes incomplètes et atypiques de pupille tonique* le diagnostic devient difficile, et si certains cas semblent pouvoir être rattachés au syndrome d'Adie, d'autres

peuvent se rencontrer dans la syphilis nerveuse, lorsque l'on se trouve en présence de pareil cas, il faut :

— Faire un examen minutieux de la pupille pour en rechercher les réactions toniques.

— Penser à un syndrome d'Adie si les troubles sont unilatéraux chez un sujet jeune.

— Enfin rechercher la syphilis par l'étude des antécédents personnels et héréditaires et par les examens de laboratoire.

2° — *Diagnostic différentiel avec le Tabès.*

C'est principalement avec le Tabès, en pratique médicale courante, que le syndrome d'Adie devra se discuter ; car outre des troubles pupillaires, on a dans les deux cas abolition des réflexes. Souvent, on a pris un syndrome d'Adie pour un tabès, tabès stationnaire ou d'une progression extrêmement lente.

L'intérêt du diagnostic réside dans le fait que l'on méconnaît une affection bénigne, ce qui a conduit à considérer le tabès comme étant d'un pronostic moins sévère qu'il ne l'est en réalité. D'autre part, on a soumis à un traitement spécifique des cas de ce genre, et pris pour efficace un tel traitement qui semblait avoir arrêté la progression du tabès, tandis qu'on avait traité une affection foncièrement bénigne.

Les différences entre pupille tonique et Argyll-Robertson que nous avons soulignées plus haut, aideront au diagnostic, car, dans 80 à 90 % des cas de tabès, on se trouve en présence d'un Argyll-Robertson.

Si dans les deux cas on a de l'aréflexie tendineuse, on ne trouve pas dans le syndrome d'Adie les autres signes de la série tabétique, pas de troubles de l'équilibration, pas de Romberg, pas d'hypoalgésie, etc... Si parfois, dans le syndrome d'Adie il existe aussi des phénomènes douloureux des membres, cliniquement, ces douleurs se distinguent de celles du tabès, car elles n'ont pas ce caractère de fulgurance caractéristique de cette dernière maladie.

3° — *La pupille tonique peut se manifester dans des conditions cliniques et étiologiques variées.*

— *L'encéphalite épidémique* touche surtout la musculature extrinsèque de l'œil, cependant Gaudelut, Monbrun et Monier-Vinard ont vu chez un encéphalitique, au cours d'une

observation prolongée pendant plusieurs mois, des troubles importants et variables du tonus pupillaire : un signe d'Argyll-Robertson, modalité épisodique d'une pupille tonique, faisant place peu à peu au retour d'une motilité normale, puis à un syndrome inverse du signe d'Argyll-Robertson (abolition de la réaction pupillaire à l'accommodation-convergence) avec inégalité pupillaire et abolition de la dilatation pupillaire à la douleur.

Dans ces cas, le diagnostic différentiel est très difficile à établir, et certains auteurs ont voulu voir là une étiologie possible du syndrome d'Adie.

— *Après ou au décours d'une ophtalmoplégie interne*, plus ou moins complète, plus ou moins ancienne, la réaction myotonique de la pupille peut apparaître : « Bien souvent, la pupille tonique s'est installée secondairement à une ophtalmoplégie interne totale, d'apparition brusque ; dans ces cas, la paralysie à l'accommodation avait été de courte durée, le réflexe photomoteur était resté aboli, mais la contraction pupillaire à la vision de près avait pris, au bout d'un certain temps, souvent plusieurs années, le caractère lent, tonique de la pupillotonie » (Alajouanine et P. Morax).

Mais dans le syndrome d'Adie, le début des troubles est, dans la plupart des cas, impossible à mettre en évidence ; de plus, ce qui le différencie nettement, c'est la fixité des troubles qui restent immuables pendant des années, à l'encontre de ce qui est le plus souvent observé quand une ophtalmoplégie interne est à l'origine de la pupillotonie.

— *Dans certains cas de polynévrite*, on peut avoir des troubles pupillaires ; dans les polynévrites diphtériques, en particulier, on peut avoir paralysie de l'accommodation ; mais cette paralysie est très souvent bilatérale, de plus l'intégrité du réflexe photomoteur est conservé.

Les antécédents et l'absence de réactions toniques de la pupille permettent de faire le diagnostic.



Etiologie

L'étiologie du syndrome d'Adie est encore inconnue de nos jours et pose un problème qui donne lieu à de nombreuses controverses.

La présence de troubles pupillaires et d'aréflexie tendineuse éveille tout de suite l'idée que ce syndrome relève de la syphilis pour étiologie ; mais la négativité des analyses de sang pour la syphilis et l'intégrité du liquide céphalo-rachidien, semblent contredire ce point de vue. Lorsque l'on étudie les nombreux articles ayant été publiés sur ce sujet, on constate que les auteurs se divisent en deux groupes ; pour les uns, le syndrome d'Adie n'est jamais d'origine syphilitique, pour les autres, l'étiologie spécifique peut être envisagée. Nous allons étudier ces deux points de vue.

1° — *Le syndrome d'Adie n'est jamais d'origine syphilitique.*

Adie, dans son ouvrage, nie absolument l'origine syphilitique du syndrome, il la nie dans la définition même de celui-ci puisqu'il dit « affection sui generis ». Avec lui de nombreux auteurs partagent cette opinion ; parmi ceux-ci on peut citer : Guillaumin et Sigwald, Monier-Vinard et Hartmann, Lavalée. Ces auteurs se basent principalement sur l'absence de spécificité, avérée ou décelable cliniquement ou sérologiquement, qui est un des caractères les plus remarquables du syndrome. Il est remarquable en effet que, dans la majorité des cas, le syndrome se rencontre chez des sujets jeunes, dont les antécédents héréditaires et personnels n'autorisent pas à penser à la syphilis. Ils se basent également sur l'absence de résultats obtenus par le traitement anti-syphilitique et sur le fait que l'on trouve rarement des troubles pupillaires types toniques chez des syphilitiques avérés.

2° — *Le syndrome d'Adie peut être d'origine syphilitique.*

Certains auteurs comme : Laignel-Lavastine, Gallot et Nouailles, Harvier et Boudin, Chavagny, rapportent des obser-

vations où la participation de la syphilis dans le syndrome d'Adie paraît probable, sinon certaine.

L'opinion de la possibilité de l'étiologie syphilitique du syndrome est logique et clinique, car elle repose sur le fait primordial et qui se vérifie tous les jours, à savoir qu'il n'est pas une maladie capable d'altérer les dimensions et les réactions pupillaires avec la fréquence de la syphilis.

Certaines observations, comme nous le disons plus haut, montrent que dans certains cas la nature syphilitique du syndrome est probable.

Ainsi Harvier et Boudin signalent la coexistence d'un syndrome d'Adie chez un malade ayant un enfant idiot, et dont la femme a eu deux fausses couches spontanées.

Chavagny cite un cas où la syphilis héréditaire est probable.

Burckli cite quinze observations de syndrome d'Adie ; dans l'un des cas la malade présenterait une hérédo-syphilis certaine, dans l'autre un tabès avec Argyll-Robertson d'un côté et une pupillotonie de l'autre.

De plus, il existe indiscutablement des myotonies pupillaires consécutives à des ophtalmoplégies internes, plus ou moins accusées ; or dans l'étiologie de celles-ci, on retrouve le rôle prépondérant de la syphilis. La preuve clinique paraît être faite pour ces cas.

Il n'est pas possible d'éliminer la syphilis du seul fait que les réactions humérales sont négatives ; la clinique en fournit journellement des exemples. Il paraît s'agir d'une forme spéciale de l'infection tréponémique, infection ancienne, atténuée, éteinte, ou infection héréditaire ; il est alors normal que les réactions humérales et le liquide céphalo-rachidien soient normaux.

Si, comme nous venons de le voir, la syphilis paraît vraisemblable, dans certains cas, il faut tenir compte que, pour la majorité des observations de syndrome d'Adie, il n'est pas possible de l'incriminer. Il semble donc que, si l'étiologie spécifique semble possible, elle n'est pas la seule, et de nombreuses hypothèses ont été formulées à ce propos.

3° — *Autres hypothèses sur l'étiologie.*

Pour Adie, l'étiologie est mystérieuse, idiopathique, sui generis ; ce serait une affection du système neuro-végétatif.

Certaines auteurs ont constaté l'apparition du syndrome

après un épisode grippal (Weill et Reys), après une encéphalite épidémique, à la suite d'un traumatisme, au cours du diabète, au cours d'une maladie de Parkinson, et ont voulu voir dans chacun de ces cas une étiologie possible du syndrome ; mais aucune de ces étiologies envisagées ne s'est vérifiée.

Romberg et Schaltenbrand pensent que ce syndrome pourrait être la conséquence d'une avitaminose.

Pour Guillain et Sigwald, l'existence d'infections et d'intoxications est indispensable pour créer des lésions susceptibles de déterminer de l'aréflexie tendineuse et la pupillotonie. A l'appui de cette hypothèse Arno Werner et Martha Krüpfers citent cinq observations où l'étiologie toxique (quatre cas d'alcoolisme et un cas d'intoxication chronique par le gaz d'éclairage) semble probable.

La théorie la plus communément admise est que, dans le plus grand nombre de cas, le syndrome serait conditionné par un virus neurotrope de nature encore indéterminée, comme le sont la plupart des virus neurotropes actuellement incriminés. A l'appui de cette hypothèse, Monnier-Vinard et Hartmann citent le cas d'une jeune fille présentant un syndrome d'Adie et ayant eu plusieurs accès de sciatique permettant d'envisager l'action d'un virus neurotrope.

Porot (d'Alger) cite le cas d'une malade chez qui quelques symptômes d'escorte et un épisode fébrile initial, permettent de suspecter une infection neurotrope et d'évoquer l'idée d'une sclérose en plaques fruste.

Tournay a émis l'ingénieuse hypothèse suivante : il s'agirait d'une syphilis héréditaire ou très atténuée, favorisant et guidant l'action d'un virus neurotrope.

En résumé, il ne semble pas que le syndrome mérite une autonomie absolue, son étiologie semble multiple ; si parfois l'affection paraît essentielle, dans d'autres cas, l'action d'intoxications et d'infections semble être à l'origine.

Il ne paraît pas possible d'écarter la syphilis jusqu'à ce qu'une preuve contraire, indiscutable (et non de simples hypothèses) ait été rapportée ; en effet, le tropisme du tréponème est connu de longue date, et l'on ne peut pas s'étonner qu'il soit susceptible de reproduire le tableau clinique. Mais dans ces cas, c'est surtout l'hérédosyphilis qui semble être en cause, ou, en tous cas, une syphilis ancienne, atténuée, peu évolutive, et c'est dans cette particularité qu'il faut peut-être voir et expliquer la non-positivité des réactions humérales.

Pathogénie

Si l'étiologie du syndrome d'Adie est très mal connue, plus obscure encore est sa pathogénie ; on ne connaît encore à peu près rien sur elle, et le problème de la localisation des lésions et de leur nature reste entier.

Diverses hypothèses ont été faites à l'occasion d'observations de malades, mais aucune n'a reçu de démonstration satisfaisante.

Pour Adie, ce serait une affection du système nerveux végétatif ; les troubles pupillaires seraient dus à une lésion de la partie végétative du noyau du moteur oculaire commun, et l'abolition des réflexes à un trouble du système nerveux végétatif se rapprochant de l'aréflexie rencontrée dans la myasthénie, les myopathies, les paralysies familiales périodiques.

Pour Chavagny, c'est encore la participation végétative qui paraît importante, et le syndrome évoque pour lui l'idée de l'acrodynie ; mais, si l'acrodynie paraît être une névrose végétative évoluant à chaud, dans le syndrome que nous étudions, le processus cheminerait à bas bruit, évoluerait à froid.

Guillain et Sigwald s'élèvent contre ces conceptions faisant remarquer que l'abolition des réflexes n'est pas l'expression d'un trouble du système végétatif, et, pour eux, l'hypothèse d'une maladie infectieuse à virus neurotrope ou d'une intoxication atteignant les voies spinales et les centres réflexes de la calotte pédonculaire, expliquerait mieux les troubles que l'atteinte du système végétatif qui pourrait être touché également.

Weill et Reys avaient aussi admis une toxi-infection, et avaient également noté l'importance du déséquilibre vago-sympathique ; ils expliquent les troubles pupillaires par ce déséquilibre, tandis que l'aréflexie serait due à une poly-névrite discrète.

Raymond Garcin, au Congrès de Neurologie de juin 1938, émet l'hypothèse que la pupillotonie serait due à une atteinte des nerfs ciliaires longs, modifiant le tonus propre de l'étoffe irienne.

Alajouanine et P. Morax voient dans la pupillotonie, et ses réactions spéciales exagérées, comme la conséquence d'une double libération de la pupille, des influx nerveux qu'elle a normalement l'habitude de recevoir des centres dilateurs hypothalamiques et des centres constricteurs (noyau d'Edinger-Westphal). Cette double libération, d'ailleurs probablement incomplète, aurait pour conséquence, un état d'hypersensibilité acquise de la pupille, vis-à-vis des excitants physiologiques ou chimiques, quel que soit le sens de l'action habituelle de l'excitant. Cette libération expliquerait peut-être aussi l'extrême variabilité des dimensions pupillaires d'un moment à l'autre. La pupillotonie s'apparenterait ainsi aux phénomènes de mydriase paradoxale et de myosis paradoxal, observés après section du sympathique cervical pour le premier; des nerfs ciliaires ou du ganglion ophtalmique pour le second.

Nous voyons que les hypothèses émises sur la pathogénie de ce syndrome sont les plus variables, et aucune de celles-ci n'a encore reçu un début de confirmation des faits.



Traitement

Vue l'incertitude, comme nous venons de le voir, de l'étiologie et de la pathogénie, il n'existe aucun traitement.

Dans les cas où le syndrome semble fixé depuis longtemps, l'abstention thérapeutique est justifiée, vue la bénignité dont semble jouir cette affection. Dans les cas où l'on se trouve en présence d'un trouble récent, on peut envisager un traitement anti-infectieux ; mais cette alternative est exceptionnelle.

Très souvent, des traitements anti-syphilitiques ont été institués, dans la plupart des cas par erreur ; ils n'ont donné aucun résultat.



Discussion du Syndrome - Ses limites

Adie, rassemblant ses observations propres et un certain nombre d'observations antérieures, a voulu réunir les faits très apparentés qui s'y trouvent décrits, et, les réunissant, a voulu en faire des manifestations du même ordre, liées à un trouble unique, donc, une affection autonome. Mais, comme nous venons de le voir, dans cette étude cherchant à rassembler les faits connus jusqu'à ce jour sur ce sujet, bien des points restent à élucider. L'existence même du syndrome a été attaquée par le neurologiste allemand Kehrer.

Kehrer attaque ce syndrome à un triple point de vue ; il affirme que la « soi-disant maladie d'Adie » ne repose sur aucune base clinique, anatomique et étiologique. Du point de vue clinique, il déclare que si la pupillotonie, l'Argyll-Robertson, et l'ophtalmoplégie interne, sont dans les cas typiques des syndromes différents, en pratique médicale, on rencontre des formes intermédiaires présentant des caractères typiques de l'un et de l'autre de ces syndromes qui sont très difficiles à classer. Du point de vue neurologique, l'aréflexie tendineuse est souvent absente ; d'autre part, les aréflexies tendineuses isolées, sans autre symptôme neurologique, s'observeraient avec une assez grande fréquence. Enfin du point de vue étiologique, les cas de pupillotonie sont loin d'être toujours primitifs comme le voulait Adie, et peuvent se rencontrer dans des conditions diverses : séquelles d'encéphalite, alcoolisme, traumatismes ; or ce sont précisément ces causes qui peuvent également provoquer un Argyll-Robertson ou une ophtalmoplégie interne pour lesquels la syphilis semble être hors de cause.

André-Thomas et Ajuriaguerra critiquent également le terme de syndrome et à plus forte raison de « maladie d'Adie », impropre, d'après eux, puisqu'il n'y a ni atteinte circonscrite ou celle d'un organe, ni symptômes produits par un même agent en s'attaquant en plusieurs régions et provoquant des lésions de même ordre.

Ces critiques semblent être en contradiction avec les cas, actuellement nombreux, qui ont été publiés ; si effectivement, on ne peut en faire une « maladie » spéciale, il est logique de lui appliquer le terme de syndrome en ne lui attribuant cependant pas une autonomie absolue, car il semble pouvoir être réalisé par des agents différents.



Conclusions

1° — Le syndrome d'Adie se rencontre, dans la majorité des cas, chez la femme, et chez la femme jeune ; ce fait ressort des nombreuses observations publiées.

2° — Le début passe inaperçu le plus souvent, et lorsque les troubles sont constatés, ils sont en général anciens et remontent souvent au jeune âge.

3° — Dans les cas typiques le syndrome est net : pupillotonie, aréflexie tendineuse, troubles sympathiques, absence de signes cliniques et de laboratoire de syphilis.

4° — Il est nécessaire de ne pas élargir les limites de ce syndrome, en voulant y faire entrer tous les cas où il y a trouble pupillaire quelconque et aréflexie, sous peine de lui faire perdre toute sa valeur.

5° — L'absence, ou l'extrême lenteur de l'évolution, est caractéristique, de même sa bénignité.

6° — Le diagnostic différentiel avec le tabès est très important vue la fréquence des confusions commises, et l'erreur que celles-ci entraînent tant au point de vue pronostic du tabès que du traitement.

7° — De multiples étiologies semblent possibles ; l'étiologie syphilitique ne peut être écartée, tant qu'une preuve contraire, indiscutable, n'aura pas été rapportée.

8° — Il est impossible d'accorder au syndrome une autonomie absolue, vue la multiplicité des causes qui semblent pouvoir le déterminer.

9° — La pathogénie est totalement inconnue.

10° — Le traitement est inexistant, l'étiologie et la pathogénie étant inconnues et l'évolution bénigne.

11° — Il semblerait plus juste de dénommer ce syndrome « Syndrome de Weill et Reys », ces auteurs l'ayant décrit les premiers.



Bibliographie

- ABADIE, BERGOUIGNON et BESSIÈRE. — Un syndrome pseudo-tabétique nouveau : le Syndrome d'Adie. *Sud Médical et Chirurgical*, 15 avril 1930, pages 245-256.
- ADIE. — Tonic pupils and absent tendon reflexes : a benign disorder sui generis ; its complete and incomplete forms. *Brain*, vol. LV, part. I, 1932, p. 98.
- Pseudo Argyll Robertson pupillaire avec absence des réflexes achilléens. *The British Medical Journal*, 30 mai 1931.
- Argyll Robertson faux et Argyll Robertson vrai. *The British Medical Journal*, 25 janvier 1931.
- ALAJOUANINE et P. MORAX. — La pupille tonique, ses rapports avec le syndrome d'Adie. *Annales d'oculistique*, Mars et avril 1938.
- BABONNEIX, GRENET et SIGWALD. — Syndrome d'Adie chez une fillette. *Revue de Neurologie*, 1937, T. I, page 623.
- BARRÉ (J. A.) et KLEIN. — Faux tabès et maladie d'Adie. *Strasbourg Médical*, 25 mars 1934.
- BARRÉ (J. A.) et Mlle HELLE. — Syndrome d'Adie avec bilatéralité des troubles. *Revue de Neurologie*, Avril 1934.
- BARRÉ et KLEIN. — Maladie d'Adie, abolition du réflexe oculo-cardiaque et troubles sympathiques. *Revue de Neurologie*, T. III, 1934.
- BARRÉ. — A propos du syndrome d'Adie. *Revue de Neurologie*, 1934.
- BAUDOUIN et SCHAEFFER. — Le syndrome d'Adie. *Paris Médical*, 3 octobre 1936, page 224.
- BERGMARG (G.). — Le syndrome d'Adie. *Nordisk Medicinsk Tidskrift* (Stockholm), 24 juillet 1937, p. 1169-1176.
- BOREL et DUTOUR. — Syndrome d'Adie, psychasthénie et tuberculose. *Soc. Méd. Psycho.*, 26 octobre 1936 ; *Ann. Méd. Psycho.*, p. 485-492.
- BOUDIN (G.). — Le tabès et la maladie d'Adie. Le signe d'Argyll Robertson et la pupille tonique. *Le Concours Médical*, 13 janvier 1935.
- CARDONA FILIPO. — Sulla sindrome di Adie. *Revista di patologia mentale*, Vol. XLVIII, Fasc. I.

- CHAVAGNY. — A propos d'un cas de pupillotonie. *Presse Médicale*, 3 août 1935.
- DE BUSSCHER (J.). — Pupillotonie avec aréflexie tendineuse. *Journal Belge de neurologie et de psychiatrie*, 1935, p. 289.
- CURVEILLE. — Le syndrome d'Adie en pathologie mentale. *Thèse de Lyon*, 1935.
- DOSUZZKOV. — Rigidité pupillaire et aréflexie tendineuse non syphilitique. *Soc. Neur. de Prague*, 20 janvier 1932.
- DRESSLER. — Présence familiale du syndrome d'Adie avec hippus. *Klinische Wochenschrift*, 17 juillet 1937, p. 1013.
- DRESSLER et WAGNER. — Etude du syndrome d'Adie. *Schweizerische Medizinische Wochenschrift*, 29 mai 1937, p. 491.
- FRANCHEL (F.). — La pupille tonique. Syndrome d'Adie. *Gazette des Hôpitaux*, N° 98, Décembre 1935, p. 1665-1668.
- GARCIN et KIPFER. — Réaction pupillaire tonique à la convergence et immobilité à la lumière, au cours d'une paralysie de la troisième paire ; excentration variable de la pupille au repos. *Revue de neurologie*, Juillet 1935.
- GAUDISSERT et MASSION-VERNIORY. — Un cas tardivement reconnu de pupillotonie avec aréflexie tendineuse. *Journal Belge de neurologie et de psychiatrie*, 1935, p. 289.
- GUILLAIN et SIGWALD. — Sur une affection spéciale non syphilitique, caractérisée par des troubles pupillaires et l'abolition des réflexes tendineux. *Bull. Mém. Soc. Hôp. Paris*, 13 mai 1932, p. 720.
- HAGUENAU et LEDOUX-LEBARD. — Le signe d'Argyll Robertson est-il toujours d'origine syphilitique ? Deux cas d'abolition du réflexe à l'accommodation-convergence, sans signe d'Argyll Robertson. *Revue de neurologie*, 1934, T. I, p. 570.
- HARTMAN (H.) et R. MONNIER VINARD. — Deux observations de syndrome d'Adie. *Revue de neurologie*, 1937.
- HARVIER et BAUDIN. — Maladie d'Adie et chorio-rétinite syphilitique. *Paris Médical*, 23 février 1935, p. 1067.
- HASSIN et TOMPSON. — Pupille tonique, étude de trois cas. *Journ. of Neur. and Ment. Dis.*, Octobre 1934 ; *Revue de neurologie*, 1935, p. 837.
- HOBERTSON (A.). — Four cases of sinal myosis ; with remarks of the action of light on the pupil. *Edinburg Med. Journal*, N° 15, 1869.
- LAIGNEL-LAVASTINE, GALLOT et S. NOUAILLE. — Syndrome d'Adie et hérédo-syphilis probable. *Soc. Méd. Hôp.*, 26 février 1937.

- LÉONHARD. — Pathogénèse du pseudo tabès pupillotonique. *Münchener medizinische Wochenschrift*, 4 mars 1938, p. 321.
- LHERMITTE (J.). — Syndrome de nature probablement syphilitique. *Société de Neurologie*, 4 février 1937.
- Syndrome d'Adie, migraine, traitement spécifique. *Revue de neurologie*, 1937, T. II, p. 713.
- LHERMITTE et. ESCHBACH. — Syndrome d'Adie et migraine. *Revue de neurologie*, 1937.
- Syndrome d'Adie chez une malade atteinte de maladie de Basedow et de syndrome Parkinsonien. *Soc. Neurologie*, 4 novembre 1936 ; *Revue de neurologie*, 1937, T. II, p. 712.
- MARX (P.). — Deux cas de pupillotonie. *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*. Juin 1939.
- MORAX (Pierre V.) :— Pupille tonique et syndrome d'Adie. *La semaine des hôpitaux de Paris*, 1^{er} avril 1930.
- MORAX et NIDA. — Réaction myotonique de la pupille. *Société d'ophtalmologie*, 21 janvier 1922.
- NAYRAC. — Le syndrome d'Adie. *Echo médical du Nord*, Mars 1938.
- PAGNIEZ et PASTEUR VALLERY-RADOT. — Etude par la méthode graphique d'un cas d'aréflexie tendineuse. *Soc. Méd. Hôp.* Paris, Juillet 1917.
- PETIT et DELMONT. — Syndrome d'Adie en pathologie mentale. *Annales Méd. Psycho.*, Avril 1936, p. 499-519.
- Syndrome d'Adie et syndrome neuro-anémique à type de psychose polynévritique. Amélioration par la méthode de Castle. *Ann. Méd. Psycho.*, 1936, p. 106-113.
- Syndrome d'Adie transitoire au cours d'une confusion mentale subaiguë avec lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. *Ann. Méd. Psycho.*, 1936, p. 236-242.
- POROT (d'Alger). — Deux cas de syndrome d'Adie. *Soc. de Neur.*, 3 mars 1939.
- ROMBERG et SCHALTENBRAND. — Le syndrome d'Adie est-il une avitaminose ? *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1^{er} octobre 1937, p. 1517.
- SALA (G.). — Le syndrome d'Adie. *Riv. Med. Sicil* (Palerme, 1^{er} juillet 1937, p. 780-781.
- SCHAEFER (H.). — Le signe d'Argyll Robertson. *Paris Médical*, 12 septembre 1934.
- SUBIRANA. — Le syndrome d'Adie. *Archivos di Neurologia*, 1935, T. XV, p. 9310.

- TERASSE (J.) et M. KIPFER. — Le syndrome d'Adie. *Gazette médicale de France*, 15 avril 1937.
- THOMAS (A.) et AJURIAGUERRA. — Association de troubles pupillaires et d'aréflexie tendineuse. *Soc. de Neur.*, 2 juillet 1936 ; *Revue de Neurologie*, 1936, T. III, p. 78.
- THOMAS (A.). — Syndrome sympathique du membre supérieur gauche. Immobilité pupillaire. Abolition des réflexes. Pelade. Hé-rédo-syphilis. Petite clinique de la *Presse médicale*, 22 mars 1930.
- TOURNAY (A.). — Pupilles et neuro syphilis. *Bulletin médical*, 25 mai 1935.
- VELTER (E.). — Les troubles pupillaires toniques. *L'Hôpital*, Avril 1939.
- VOISIN (J.). — La pupille tonique. *Progrès Médical*, 30 avril 1938.
- WEILL et REYS. — Sur la pupillotonie. Contribution à l'étude de sa pathogénie. *Revue d'oto-neuro-oculistique*, 1924, T. 14, 433.
- WERNER, et MARTHA KRUPER. — Le syndrome d'Adie. *Klinische Wochenschrift*, 12 novembre 1938, p. 1615-1617.



SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'ins'ruccion que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.



Lu et approuvé
Le Président de Thèse :
H. ROGER

Vu et approuvé
Le Doyen :
Lucien CORNIL.

Vu et permis d'imprimer :
Aix, le 19 Février 1940
Le Recteur :
GAU.

